

UNIVERSITE DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 114

DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES
D'HÉTÉROTAXIE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Juin 1921

Arthur

PAR

~~ARTHUR~~ BLACAS

Né à Montpellier (Hérault), le 25 Octobre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

DUCAMP, professeur, *Président*.
BOSC, professeur.
RIMBAUD, agrégé.
MARGAROT, agrégé

Assesseurs

MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
RUE FERDINAND-FABRE ET QUAI DU VERDANSON

1921

DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES
D'HÉTÉROTAXIE

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 114

DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES
D'HÉTÉROTAXIE

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 29 Juin 1921

PAR

Arthur BLACAS

Né à Montpellier (Hérault), le 25 Octobre 1893

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

Examineurs
de la Thèse

DUCAMP, professeur, *Président*.
BOSC, professeur.
RIMBAUD, agrégé.
MARGAROT, agrégé.

Assesseurs.



MONTPELLIER

IMPRIMERIE FIRMIN ET MONTANE
RUE FERDINAND-FABRE ET QUAI DU VERDANSON

1921

PERSONNEL DE LA FACULTE

Professeurs

Anatomie	MM. GILIS.
Histologie	VIALLETON.
Physiologie	GRYNFELTT
Physique médicale	HEDON.
Chimie biologique et médicale	IMBERT.
Botanique et histoire naturelle médicales	DERRIEN, <i>doyen</i> .
Anatomie pathologique	GRANEL.
Microbiologie	MASSABUAU.
Pathologie et thérapeutique générales	LISBONNE.
Pathologie interne	BOSC.
Thérapeutique et matière médicale	N...
Hygiène	VIRES.
Médecine légale et toxicologie	BERTIN-SANS (H.)
Clinique médicale	N...
Clinique chirurgicale	DUCAMP.
Clinique obstétricale	VEDEL.
Clinique des maladies mentales et nerveuses	TEDENAT.
Clinique ophtalmologique	FORGUE, <i>assesseur</i> .
Clinique des maladies des enfants	VALLOIS.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	MAIRET.
Clinique gynécologique	TRUC.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	HAUMEL.
Clinique des maladies des voies urinaires	ESTOR.
	DE ROUVILLE.
	MOURET.
	JEANBRAU.

Honorariat

Doyens honoraires: MM. VIALLETON et MAIRET.

Professeurs honoraires: MM. E. BERTIN-SANS et RODET

Secrétaires honoraires: MM. GOT et IZARD

Chargés de Cours complémentaires

Clinique propédeutique de chirurgie	MM. RICHE.
Clinique propédeutique de médecine	RIMBAUD.
Clinique des maladies des vieillards	EUZIERE.
Clinique des maladies syphilitiques et cutanées	MARGAROT.
Médecine opératoire	SOUBEYRAN.
Pathologie chirurgicale	ETIENNE.
Accouchements	DELMAS (P.).
Pharmacologie	GALAVIELLE.
Matière médicale	CABANNES.
Stomatologie	WATON.

Agrégés en exercice

Médecine	MM. LEENHARDT.	Chirurgie	MM. RICHE.
	GAUSSEL.		ETIENNE.
	EUZIERE.		LAPEYRE.
	RIMBAUD.		DELMAS (P.).
Anatomie	MARGAROT.	Accouchements	GALAVIELLE.
Chimie	DELMAS (J.).	Histoire natur.	CABANNES.
	MESTREZAT	Physique	PECH.

Examinateurs de la thèse:

MM. DUCAMP, professeur, <i>président</i> .	MM. RIMBAUD, <i>agrégé</i> .
BOSC, professeur.	MARGAROT, <i>agrégé</i> .

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation, ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

A MES FRÈRES

A MES PARENTS, A MES AMIS

A. BLACAS.

AU DOCTEUR PLANQUE

CHIRURGIEN CHEF DE L'HOPITAL D'ARRAS ET DE L'AMBULANCE 5/38 EN 1915

AU DOCTEUR RIBIÈRE

MÉDECIN CHEF DE L'HOPITAL AUXILIAIRE DE ROSNY-SUR-SEINE

AU DOCTEUR TERMIER

CHIRURGIEN DES HOPITAUX DE GRENOBLE ET EN 1916 DE L'HOPITAL AUXILIAIRE
DE LA RUE DES BAINS, A GRENOBLE

*Ce faible témoignage de reconnaissance.
Nous seuls savons ce que nous leur
devons.*

A CEUX QUI SONT NOS MEILLEURS AMIS
LES DOCTEURS F. SCHOEFFER, B. ARTHAUD,
W. AUBE

A TOUS MES MAÎTRES
DES HOPITAUX ET DE L'ÉCOLE DE MARSEILLE

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR DUCAMP

A MON JURY DE THÈSE

A. BLACAS.

DEUX OBSERVATIONS PERSONNELLES

D'HÉTÉROTAXIE

INTRODUCTION

Réformé n° 1 pour blessure de guerre, nous avons repris en 1917 nos études interrompues par la déclaration de guerre. Parmi les nouveaux amis que nous nous sommes faits, soit à l'Hôpital de la Conception, soit au Pharo, le plus cher, fut et est toujours celui qui est aujourd'hui le docteur A... Il nous a facilité notre reprise de relations avec la vie d'étudiant, nous pilotant dans les divers services hospitaliers. Resté à l'arrière malgré lui, il présentait cette particularité d'être porteur d'une hétérotaxie. Cette anomalie nous avait particulièrement intéressé, et la présence dans le service de notre maître, M. le docteur Pagliano, médecin des hôpitaux, d'un second cas d'hétérotaxie, dépisté grâce à notre connaissance du premier, nous a incité à garder ces deux observations inédites pour en faire le sujet de ce modeste travail.

Nous avons lu beaucoup de communications qui se rapportaient à ce sujet intéressant. Nous avouons n'avoir pas trouvé de théories embryogéniques et étiologiques qui

nous aient satisfait. Les observations sont nombreuses, le travail reste à faire. Ce travail, nous ne l'avons pas fait. Parce que nous n'avions pas les éléments pour le faire et qu'il dépasserait le cadre de cet ouvrage.

Nous nous sommes contentés d'analyser ce qui a été écrit jusqu'à aujourd'hui sur cette question, mettant une note personnelle dans des considérations cliniques et physiologiques. Nous nous en excusons.

Qu'il nous soit permis de remercier M. le docteur Pagliano, médecin des hôpitaux, qui nous a toujours témoigné de l'affection et de la bienveillance. Les mêmes remerciements iront aussi au docteur Drevon, membre de la Société de radiologie, dont nous sommes l'assistant depuis plusieurs mois, qui s'est mis à notre disposition pour pratiquer l'examen radioscopique du docteur A...

CHAPITRE PREMIER

GÉNÉRALITÉS, — DÉFINITION

Noyée dans la tératologie, l'inversion viscérale ou hétérotaxie, est relativement rare et partant peu connue.

Qu'est-ce donc que l'hétérotaxie?

C'est une anomalie portant sur la situation et la disposition de tous les organes thoraciques et abdominaux.

C'est-à-dire que sauf de rares exceptions on fera soit à l'examen, soit à l'autopsie du sujet, les constatations suivantes :

Poumons. — Le poumon gauche est formé de trois lobes et le poumon droit de deux.

Cœur. — Il est situé dans l'hémithorax droit. Son grand axe étant dirigé de haut en bas et de gauche à droite. Le cœur droit est devenu artériel et le cœur gauche pulmonaire.

Organes abdominaux. — Dans l'abdomen, à gauche, nous trouvons le foie, le pylore, le duodénum, le cæcum et le côlon ascendant; à droite, la rate, la grosse tubérosité de l'estomac, le côlon descendant et l'anse sigmoïde.

De plus, le testicule droit est plus abaissé que le gauche et la courbure dorsale de la colonne vertébrale est à convexité dirigée à gauche.

Nous avons dit, plus haut, que l'hétérotaxie était noyée dans la tératologie, puisque pour tous ceux qui se sont occupés de cette science, et pour Guinard en particulier, la tératologie étant « l'histoire des êtres anormaux et de leur développement », il semble tout indiqué de faire rentrer l'inversion des organes dans cette science.

Si tous les auteurs, qui depuis Aristote, se sont occupés de la tératologie, ont signalé des monstres, ils les ont peu étudiés et pas définis. La tératologie commence à s'organiser dans la seconde moitié du XVIII^e siècle, pour ne devenir une véritable science qu'avec Geoffroy-Saint-Hilaire (1832-1836).

Pour l'instant, pour situer l'hétérotaxie dans la tératologie, il convient de distinguer avec Guinard :

1° Les anomalies simples ne mettant pas d'obstacles à l'accomplissement des fonctions et ne créant pas de difformités;

2° Les anomalies simples, peu graves anatomiquement, mais rendant difficile ou impossible, l'accomplissement d'une ou plusieurs fonctions, ou créant une difformité;

3° Anomalies complexes, graves anatomiquement, mais ne créant pas d'obstacles à l'accomplissement des fonctions et sans apparence extérieure;

4° Anomalies très complexes, très graves, infonctionnelles et qui sont les monstruosité.

A notre avis, c'est dans la troisième catégorie que doit être classée l'hétérotaxie.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

Tous les auteurs sont d'accord pour penser que cette anomalie est moins rare qu'on ne pense. Il est de fait que jusqu'à l'usage de la radiologie, les quelques observations parues ont été des trouvailles d'autopsie.

La première observation connue date de 1652 et est attribuée à Riolan qui pratiqua l'autopsie d'un supplicié porteur d'une hétérotaxie. La deuxième date de 1660 et est attribuée à Morand. Connue rapidement, elle fit le tour et de la cour et de la ville. Ce serait elle, paraît-il, qui aurait inspiré à Molière *le Médecin malgré lui*.

Geoffroy Saint-Hilaire (1836) cite une trentaine d'auteurs qui relatent des faits authentiques, mais ses recherches ne remontent pas plus haut que le début du XVIII^e siècle.

Puis, successivement, le professeur Bard, de Lyon, en signale trois cas personnels en 1895; le professeur Pic publie la même année une statistique de 150 cas connus dans les cinquante années précédentes.

En 1897, plusieurs observations en Allemagne.

En 1898, Henriët, dans une thèse très documentée, présente une observation personnelle incomplète et une observation de Minovici et Juvana (de Bucarest). Depuis, grâce aux progrès de la radiologie on a pu déceler un cer-

tain nombre d'hétérotaxies dont les observations ont été publiées un peu partout : au Canada, dans l'Inde, au Japon.

En 1909, on connaissait 210 observations.

Dans notre région marseillaise, nous trouvons une observation de Gannet (1903), une observation de Douarre, de Toulon (1912), deux observations du professeur Boinet (la dernière datant de décembre 1917), une observation de de la Prade (1917). Enfin celle du docteur E. Aubert, que nous avons reproduite parue en mars 1921, dans le *Bulletin de la Société d'Anatomie*. Il faut y joindre les deux observations personnelles qui ont inspiré ce modeste travail.

Si le nombre des observations est grand, il faut ajouter, que ceux qui les ont publiées, se sont bornés à transcrire ce qu'ils avaient vu, sans chercher à interpréter les faits; et que cette question, pourtant peu au point, est abandonnée depuis une vingtaine d'années.

CHAPITRE III

OBSERVATIONS

OBSERVATION PREMIÈRE

(Due à l'obligeance du docteur Aubert, prosecteur à l'Ecole de médecine de Marseille, et dont un résumé vient de paraître dans le *Bulletin de la Société d'anatomie de Paris*.)

Il s'agit d'une observation nécropsique. Le cadavre est arrivé à l'amphithéâtre du Pharo, venant de l'Hôpital de la Conception. Des recherches faites par le docteur E. Aubert, il appert que le malade est décédé d'une maladie aiguë et que son inversion est passée inaperçue de ceux qui l'ont soigné. Nous transcrivons fidèlement l'observation :

« Il s'agit d'une inversion complète et parfaite des viscères thoraciques et abdominaux. Ces différents organes sont transposés dans leurs moindres détails. Tous ceux qui normalement sont situés à droite sont symétriquement placés à gauche et inversement.

La dissection nous a permis de découvrir une rate surnuméraire de la grosseur d'une amande, située dans l'épiploon pancréatico-splénique.

Il existait également un estomac biloculaire qui présentait une poche gastrique droite, suivie d'un long vestibule

pré-pylorique dirigé, vers la gauche, très étroit et terminé par un anneau pylorique normal.

Nos recherches ont particulièrement porté sur les modifications de courbures du rachis et les rapports qu'elles affectaient avec le passage latéro-vertébral droit de l'aorte thoracique.

La colonne vertébrale dans son ensemble présentait une légère courbure dorsale à convexité gauche. L'aorte imprimait sur le flanc latéral droit des corps vertébraux dorsaux, une gouttière longue et par endroit très prononcée; nettement visible au niveau des troisième, quatrième et cinquième vertèbres, cette dépression vasculaire allait s'atténuant peu à peu pour disparaître à la hauteur des huitième et neuvième dorsales.

Ces données viennent à l'appui de la théorie classique, savoir: le rachis dorsal présenterait une courbure à convexité droite ou gauche, suivant que l'individu est normal ou présente par exemple une transposition viscérale. Cette scoliose, dite physiologique, serait absolument indépendante du voisinage immédiat de l'aorte et due simplement à l'action prépondérante des muscles du côté correspondant à la convexité.

Le passage de l'aorte ne modifierait en rien les déviations d'ensemble du rachis; l'artère ne ferait qu'imprimer localement son trajet, sous forme de gouttière vasculaire sur le flanc correspondant des corps vertébraux; cela se produit ainsi en un point quelconque de l'organisme toutes les fois qu'une artère de calibre important, est au contact d'un plan osseux.

Cette gouttière vasculaire aortique peut indifféremment s'imprimer sur un segment convexe ou concave du rachis.

OBSERVATION II

(Personnelle)

Il s'agit d'une malade entrée dans le service du docteur Pagliano, médecin des hôpitaux de Marseille, à l'Hôpital de la Conception.

Le 16 janvier 1918, Mme L. D..., de Martigaud (Drôme), 47 ans, sans profession, entre à l'Hôpital pour pneumonie.

De ses antécédents héréditaires, à retenir seulement que sa mère a eu six enfants dont trois sont morts peu après la naissance sans hétérotaxie.

De ses antécédents personnels, nous retenons qu'elle a eu une enfance débile, qu'elle était vite fatiguée et essoufflée. Elle a un passé pathologique assez chargé, a séjourné longtemps aux colonies et a eu dernièrement, au Maroc, des troubles cardiaques, améliorés par la digitale et la théobromine.

La pneumonie qui l'a amenée à l'hôpital est en déferescence. A gauche, crépitants de retour, à droite respiration soufflante.

A l'auscultation du cœur, nous sommes frappés de voir la pointe battre dans le sixième espace intercostal droit, un peu en dehors du mamelon. La main perçoit un frémissement cataire dans l'hémithorax droit entre la pointe et le sternum. L'oreille décèle à la pointe un souffle systolique léger avec propagation vers l'aisselle. Nous allons à la recherche de la base : on trouve dans le premier espace sternale, une légère poche battant à la vue et très sensible à la palpation ; à la percussion, matité dans le deuxième espace ; à l'auscultation de ce foyer, les bruits sont beaucoup plus marqués qu'à la pointe avec un souffle systoli-

que plus intense, et claquement diastolique. Mais c'est le signe de Friedreich qui nous donne la direction de l'axe du cœur: de haut en bas et de gauche à droite. La présence à l'hôpital d'un étudiant en médecine, actuellement le docteur A... et dont nous donnons plus loin l'observation, nous fait penser à une dextrocardie congénitale: nous recherchons le foie que nous trouvons à gauche et légèrement abaissé; la rate est à peine perceptible à la percussion à droite. Notre diagnostic semble se préciser.

Nous voulions procéder à un examen radioscopique, mais l'état de la malade, atteinte d'infection pneumococcique ne nous le permet pas. La malade meurt le 16 février 1918, juste un mois après son entrée à l'hôpital.

Et le 17 février, nous avons procédé à son autopsie, aidé par le docteur A... inversé lui aussi.

Cœur. — La masse du cœur centrale, comme dans la normale avec pointe dans les sixième et septième espaces intercostaux droits. L'oreillette et le ventricule droits, sont un peu en dedans de la ligne médiane, oreillette et ventricule gauche, du côté droit, le bord supérieur de l'oreillette gauche à la hauteur du deuxième espace intercostal.

Vaisseaux. — L'aorte s'étend dans le deuxième espace intercostal droit, avec crosse dirigée en arrière et descend sur le côté droit des arcs vertébraux de la colonne dorsale. A sa crosse, elle donne le tronc brachio-céphalique à droite et la carotide primitive à gauche. Elle part du ventricule droit et est très dilatée.

L'artère pulmonaire part du ventricule gauche.

Les veines caves meurent dans l'oreillette gauche.

Les veines pulmonaires dans l'oreillette droite.

Poumons. — Le droit plus petit, ne possède que deux lobes; le gauche possède deux scissures interlobaires.

Foie. — A gauche: très gros, s'étend en hauteur de la septième à la douzième côte, en largeur jusqu'à un travers de doigt environ de l'espace correspondant du côté opposé. Ici le lobe gauche est très gros et en rapport avec la vésicule biliaire.

Estomac. — Grande courbure à droite, un peu au-dessus de la ligne ombilicale. Le pyllore est à gauche.

Intestin. — L'inversion est complète, cæcum et appendice dans la fosse iliaque gauche, dans une position symétrique de celle occupée normalement à droite. L'S iliaque est à droite.

Pancréas. — Les rapports sont les mêmes, mais la tête est dirigée à gauche.

Rate. — Elle est à droite, petite, ce qui explique notre difficulté à la percevoir à la percussion.

Reins. — Contrairement à la normale, le rein gauche est plus abaissé que le rein droit.

Colonne vertébrale. — Il existe une scoliose physiologique dorsale à convexité dirigée à gauche avec deux légères courbes de compensation, en sens inverse, l'une cervicale, l'autre lombaire. La malade était cependant droite.

OBSERVATION III

(Personnelle)

A..., 27 ans, docteur en médecine.

Né le 2 septembre 1894 après un accouchement tout à fait normal (O. I. G. A.). Pendant la grossesse de sa mère, accident de voiture (septième mois), peu grave, mais ayant amené un choc assez violent.

Aucun antécédent héréditaire, père et mère en bonne santé. Comme antécédents collatéraux, une sœur morte à

17 ans de fièvre typhoïde et n'ayant présenté aucun signe d'hétérotaxie.

Comme antécédents personnels, quelques maladies de l'enfance: rougeole, varicelle, coqueluche, n'ayant amené aucun trouble postérieur. A 17 ans, pris de violentes douleurs dans l'abdomen du côté gauche et ayant une forte élévation de température; on se perd en conjectures. Deux médecins appelés en consultation, après examen minutieux avec le médecin habituel, envisagent l'hypothèse d'une hétérotaxie.

La pointe du cœur bat entre le sixième et le septième espace intercostal droit. Foyer d'auscultation toujours plus marqué à droite qu'à gauche. A la percussion, le foie est trouvé à gauche. Et on pose le diagnostic d'appendicite aiguë, avant d'intervenir, comme d'autres signes donnent l'impression clinique d'une fièvre typhoïde, on fait un séro-diagnostic qui est positif à 1/300°. On est fixé sur la maladie en cours.

Faisant partie de la classe 1914, il passe un premier conseil de révision au mois de février de la même année: le cas n'étant pas prévu, il est ajourné. Au mois de septembre 1915, il repasse devant un conseil de révision: sur sa demande, il est versé dans le service armé, malgré l'ajournement qu'on veut encore prononcer. Il est envoyé comme étudiant en médecine à la 15^e section d'infirmiers militaires où il reste un mois, mais à la visite d'incorporation, après plusieurs examens radioscopiques, il est déclaré inapte et finalement réformé n° 2; deux mois après, nouveau conseil de revision qui le maintient réformé n° 2.

EXAMEN. — Son teint est naturellement pâle, il est peu essoufflé par la course et pratique certains sports assez violents.

L'inspection ne déceèle rien.

A la palpation, on sent la pointe de son cœur battre un peu en dedans de la ligne mamelonnaire dans le sixième espace intercostal droit. Nous recherchons le signe de Friedreich. Il est perceptible à l'auscultation au niveau du troisième espace intercostal droit sur le bord droit du sternum. Nous avons donc la direction de l'axe du cœur : de haut en bas et de gauche à droite, comme dans les dextrocardies congénitales.

A la percussion le foie est perceptible du côté gauche, fortement abaissé, mais non hypertrophié puisqu'on commence à le percevoir au niveau de la huitième côte et qu'il s'étend de deux doigts au-dessous des fausses côtes.

La rate n'est pas perceptible à la percussion. (Elle l'a été pendant la fièvre typhoïde mentionnée ci-dessus.)

Le testicule droit est plus abaissé que le gauche. Inversée aussi la scoliose physiologique dorsale de sa colonne vertébrale. La convexité est dirigée à gauche et A... est droitier. Ce qui viendrait à l'encontre de la théorie rappelée par le docteur Aubert que cette scoliose serait due à l'action prépondérante des muscles du côté de la convexité.

Tension artérielle. — L'oscillomètre de Pachon donne une tension normale 15-9.

Examen radioscopique, pratiqué par le docteur Drevon, dont nous sommes l'assistant.

Thorax. — Champs pulmonaires clairs. Sommet très développés et parfaitement éclairés. Rares ganglions trachéo-bronchiques au niveau des deux hiles. Sinus costo-diaphragmatiques libres. Sinus cardio-diaphragmatiques peu marqués.

Le cœur occupe l'hémithorax droit du troisième au septième espace intercostal.

Les deux portions, gauche et droite, du diaphragme sont sur la même ligne, et ont une mobilité tout à fait normale.

Abdomen (neuf heures après absorption d'un lait de bismuth). Le foie est à gauche et fortement abaissé, ce qui explique que les deux portions du diaphragme soient sur la même ligne. A droite, on devine à peine l'ombre de la rate qui doit être très petite.

Le cæcum est à gauche, symétrique de sa position normale. Il est parfaitement souple et indolore au point appendiculaire. Appendice non visible. Le côlon ascendant est court. Le transverse qui voisine avec lui, sur un court espace, s'en sépare facilement et paraît libre d'adhérences. Ce transverse passé à peu près à la hauteur de l'ombilic et remonte très haut pour donner l'angle splénique à droite. Il y a du bismuth dans le descendant et jusqu'au commencement de l'anse sigmoïde, ce qui indiquerait une traversée intestinale rapide, en rapport avec un aspect spasmodique très net de tout l'intestin.

Estomac (absorption sous écran d'un lait de bismuth). — Remplissage normal après descente œsophagienne normale. Estomac à aspect hypertonique, non ptosé, en corne de bœuf (type Holznecht), à contractions péristaltiques énergiques. La grosse tubérosité est à droite. Le pylôre se dessine à gauche, non douloureux. Le duodénum du même côté est difficilement visible. Il paraît se projeter en arrière du bulbe.

Nous voyons donc que ces organes inversés fonctionnent normalement.

Evacuation normale constatée complète au bout de neuf heures.

CHAPITRE IV

APERÇU D'EMBRYOLOGIE

Pour fixer les idées et dans le but de rechercher le mécanisme de l'hétérotaxie, il nous a paru utile de rappeler quelques notions sommaires d'embryologie.

Le cœur dérive du mésoderme.

Il apparaît dans la splanchnopleure sous la forme de deux bourgeons vasculaires symétriques qui se transforment chacun en une sorte de tube. Bientôt les deux tubes s'accolent, formant ainsi la figure d'un double canon de fusil, les parois unissantes contractent des adhérences de plus en plus intimes et finissent par se résorber. Il reste à ce moment un seul tube plié en forme d'S et présentant deux extrémités : l'une antérieure, l'autre postérieure. De l'extrémité antérieure naissent bientôt les arcs aortiques qui n'unissent plus tard pour former l'aorte. L'extrémité postérieure reçoit les veines omphalo-mésentériques. Puis apparaissent deux troncs pairs, les jugulaires qui reçoivent le sang de la tête et deux troncs postérieurs : les veines cardinales ; ces deux sortes de tronc se jetant dans le canal de Cuvier.

Puis tard, on a quatre paires de veines, une antérieure (veines jugulaires), trois postérieures (cardinales, omphalo-mésentériques, veines ombilicales).

Les canaux de Cuvier deviennent la veine cave supé-

rière. La veine cave inférieure est constituée primitivement par un vaisseau impair uni par son extrémité inférieure avec les cardinales par des anastomoses.

Le tube digestif dérive de l'endoderme.

Il provient d'un tube endodermique qui forme primitivement, un angle ouvert en arrière, et dont le côté supérieur donne naissance à la bouche, au pharynx, à l'œsophage, au duodénum, à une partie de l'intestin grêle. L'autre branche fournit le reste de l'intestin.

Les poumons dérivent également de l'endoderme. C'est le tube pharyngien qui leur donne naissance. Il se divise en deux tubes secondaires, l'un postérieur, l'autre antérieur. Le premier donne naissance à l'œsophage, le second à l'appareil respiratoire. Celui-ci émettra deux bourgeons qui sont appelés à devenir les poumons.

L'ébauche du foie apparaît le long du tube digestif, à un endroit où celui-ci présente un amas mésodermique appelé renflement hépatique. L'endoderme pour le former donne naissance à deux tubes creux qui s'enfoncent sous forme de cordons épithéliaux à l'intérieur du mésoderme.

L'endoderme donne en outre naissance, en avant de l'intestin à deux diverticules, qui se rejoignent, se fusionnant pour former le pancréas.

CHAPITRE V

THÉORIES ET EXPÉRIENCES

L'étiologie de l'hétérotaxie a été diversement interprétée. On a invoqué les causes générales et vagues tenant à l'état des procréateurs, l'influence de la polyspermie pendant la fécondation, la destruction d'une sphère de segmentation, les irrégularités d'un blastème pendant la blastodermie enfin et surtout les anomalies qui peuvent survenir pendant la formation de l'embryon et de ses annexes. Cette dernière période est la seule fertile et accessible aux expériences.

Celles de Geoffroy Saint-Hilaire (1832-1836) et de Lereboullet (1870) sont restées sans résultat. En 1893, Lereboullet et Féré obtinrent seulement un retard de l'éclosion en exposant des œufs à la vapeur d'alcool.

D'après Mathias Duval, l'hétérotaxie est une anomalie, résultant à la fois d'un arrêt et d'un excès de développement combinés. Primitivement tous les organes sont bien formés de deux moitiés symétriques ou bien disposés symétriquement un de chaque côté du plan médian. Cette symétrie persiste pour la plupart d'entre eux, mais elle disparaît de très bonne heure pour l'appareil central de la circulation, l'aorte se plaçant à gauche. Dans ce cas, la crosse aortique droite s'atrophie. Pour l'appareil digestif, il y a un accroissement inégal d'un côté et de l'autre,

puis courbure et torsion de l'organe. Or, sous l'influence de certaines conditions, la moitié qui devait normalement s'atrophier, persiste; l'inverse se produit pour l'autre moitié. Ce n'est donc pas une transposition, mais simplement un développement inégal.

Quelle est la cause de cette inversion dans le sens normal du développement?

Au début de la vie embryonnaire, l'embryon est appliqué par sa face ventrale sur le disque blastodermique, et à plat. Bientôt il se tord sur lui-même de manière à se coucher sur le côté. Cette position détermine la situation des viscères. Normalement, l'embryon se couche sur le côté gauche. Quand il se couche sur le côté droit, les viscères sont inversés. Parmi les faits qui viennent à l'appui de cette théorie, il en est un qui a été plusieurs fois signalé, notamment par Serres, en 1832. Chez les monstres doubles, quand les rapports de proximité trop étroits ont forcé les deux sujets à se coucher sur le blastoderme, en sens inverse l'un de l'autre, il y a inversion viscérale chez l'un d'eux, celui de droite généralement.

Mais dans le cas d'inversion ordinaire qu'elle est la cause qui oblige l'embryon à se coucher sur le côté droit?

D'après Dareste, le fait initial primitif, serait une disposition particulière du cœur. Il base sa théorie et ses expériences sur l'action que l'on peut exercer sur les blastèmes nés du plasma qui, au début constitue l'embryon. Le cœur, dit Dareste, est formé de deux blastèmes qui se réunissent pour former un canal unique; si celui de droite se développe davantage, le canal cardiaque s'incurve à droite. C'est cette saillie de l'anse cardiaque qui constitue le fait initial et oblige l'embryon à se coucher à gauche. Dans l'inversion, l'embryon au lieu de se coucher à gauche, se couche à droite, en raison de la saillie de l'anse

cardiaque à gauche. Dareste favorise le développement du blastème en exposant ce côté à une température déterminée. Si la région gauche de l'angle vasculaire est plus développée que la droite, l'anse cardiaque s'incurve à gauche, au lieu de s'incliner à droite.

Ces résultats ne sont pas constants. En hiver et au printemps seulement, les expériences de Dareste ont réussi; après 22 degrés, elles sont restées négatives. L'auteur conclut après quatre ans d'essais, que la cause des inversions réside dans les variations de température.

En 1885, à Genève, Fol et Warynski ont obtenu des inversions en lésant un point de l'œuf au thermocautère vers son équateur. Ils en ont obtenu également en appuyant avec le tranchant d'un scalpel sur la membrane vitelline sans l'entamer. La partie de l'aire vasculaire située en dehors de la ligne de pression était arrêtée dans son développement, la vitalité du côté gauche de l'embryon se ralentissait et chaque fois l'inversion complète se produisait. En ralentissant l'activité formatrice des tissus, du côté gauche par de fortes températures, ces auteurs ont obtenu des inversions, chez des embryons de poulet de moins de 36 heures.

Les expériences de Dareste et de Fol et Warynski sont en désaccord, le premier recherchant le développement exagéré du blastème gauche par la chaleur, afin de déterminer l'incurvation du canal cardiaque à gauche et par conséquent l'inversion; les seconds s'attachant au contraire à amener l'inversion par arrêt du développement du côté opposé, c'est-à-dire à gauche ou bien par excès de développement du côté droit. Les expériences de ces deux derniers auteurs ont eu un succès plus constant.

Dans sa thèse de Lyon (1898), Henriet présente la théorie suivante: Dans la diplogénèse les deux lignes primiti-

ves apparaissant sur les bords du disque blastodermique peuvent affecter divers rapports entre elles pour former une figure différente. Supposons les parallèles et rapprochées. Si les deux lignes en se développant se touchent, il y aura monstruosité double. Mais admettons qu'elles commencent à se toucher, puis, que la ligne primitive du côté gauche ne se développe pas, pour des raisons générales (diathèses, etc.), qui peuvent être antérieures ou postérieures; dans ce cas, la ligne primitive droite seule se développera, mais conservera dans son évolution postérieure l'empreinte donnée par l'irritation du côté gauche; il pourra dans ce cas se produire une inversion.

La théorie la plus généralement admise est celle de Serres, dont nous avons parlé plus haut, modifiée par Baër. Elle est basée sur ce fait: en cas de monstruosité double, l'individu situé à droite a toujours une inversion. La situation des viscères dépendrait de la situation de l'embryon par rapport à la vésicule ombilicale. A l'état normal, l'embryon se place à un moment donné à gauche du vitellus. Si pour une cause inconnue il se place à droite, on aurait inversion des viscères.

On ignore tout des causes générales ou spécifiques de l'hétérotaxie. Le rôle des grands facteurs de dystrophie héréditaire (alcoolisme, tuberculose et plus encore syphilis) reste théoriquement possible, mais n'a pas été pratiquement défini. On a pu invoquer des prédispositions ancestrales, mais il s'agit là de faits peu connus, l'hétérotaxie étant, quoi qu'en pensent certains auteurs italiens, rarement familiale.

CHAPITRE VI

CONSIDÉRATIONS CLINIQUES

La clinique est dominée par le diagnostic.

Quoique le diagnostic paraisse facile, en apparence, l'hétérotaxie passe souvent inaperçue, soit que le malade ait été examiné insuffisamment, soit que l'état du malade n'ait pas permis de porter le diagnostic (œdème considérable, mort rapide, etc.). Et puis il faut y penser. Pour notre part, nous avouons que c'est parce que nous connaissions l'inversion de notre ami, le docteur A... que nous avons cherché l'hétérotaxie possible de la malade dont nous donnons l'observation (obs. n° 2) en voyant la pointe du cœur battre loin de la ligne médiane dans l'hémithorax droit. Des lésions pathologiques du cœur ont été confondues avec des déplacements physiologiques congénitaux ou acquis; tantôt c'est une insuffisance aortique qui a dominé la scène, tantôt c'est la matité hépatique gauche qui a été considérée comme la matité splénique étendue.

Cœur. — Au point de vue de la position du cœur, l'erreur la plus commune tient à la confusion de la base avec la pointe, lorsque l'inversion est acquise. En réalité, le seul moyen de diagnostic différentiel réside, à l'auscultation, dans le *signe de Friedreich*, vulgarisé en France par Boudet. Ce signe est caractérisé à la base du cœur par une expansion systolique, suivie d'un claquement diasto-

lique brusque dû à la chute des valvules sigmoïdes. Si l'on parvient à situer d'une façon précise l'endroit où on perçoit ce signe, et le lieu où bat la pointe, on a l'axe du cœur.

Dans les dextrocardies congénitales, ainsi qu'il appert des observations de M. Bard à Lyon (1893), l'axe du cœur est inversé, c'est-à-dire que au lieu d'être dirigé de haut en bas et de droite à gauche, il est toujours dirigé de haut en bas, mais de gauche à droite. Tandis que, dans les dextrocardies acquises l'axe du cœur peut être modifié, en ce sens que la base peut être abaissée et l'axe devenir plus horizontal. Il n'en reste pas moins qu'il sera toujours dirigé de droite à gauche. Et M. Bard conclut :

1° Quand on a un seul foyer de battements rythmiques, situé à droite, il faut le rapporter à la base.

2° Quand on perçoit deux foyers de battements systoliques, le choc de la pointe est celui qui est situé le plus à gauche et le plus bas.

3° Quand on constate la présence réelle de la pointe sous le mamelon droit, on a un second foyer qui est la base, en dedans et au-dessus de la pointe, où l'on entend le claquement diastolique qui fait défaut, au-dessous du mamelon.

Tout ceci est très important, car la recherche de l'axe du cœur permettra de porter un diagnostic certain, entre les dextrocardies congénitales et acquises.

L'électrocardiogramme peut aussi donner un élément de diagnostic : on a remarqué, en effet, que, dans les inversions congénitales, les tracés étaient inversés.

Foie et rate. — Il peut arriver qu'en percutant l'hypochondre gauche, avec l'intention de délimiter la rate, on croit à un engorgement considérable de cet organe, alors qu'en réalité il est situé à droite. L'identification de la grande matité gauche avec le foie à une grande impor-

tance au point de vue diagnostique, puisque concordant avec une dextrocardie — que la recherche de l'axe du cœur a montré congénitale — elle permet de porter le diagnostic d'hétérotaxie.

Par exemple, dans le paludisme, la rate étant l'organe qui reçoit le plus vite l'empreinte de la malaria, on pourra prendre pour une grosse rate ce qui est un foie; la percussion de l'hypocondre droit éclairera le diagnostic.

S'il y avait quelque doute, la radioscopie paraît toute indiquée. Il suffirait d'insuffler le côlon par voie rectale et l'estomac par une potion de Rivière. Le oie entouré d'une zone gazeuse claire, sera nettement identifié quant à sa forme, ses dimensions et sa position.

Estomac et intestin. — Cliniquement le diagnostic d'inversion de ces viscères nous paraît assez difficile, si ce n'est impossible. On la déduira de l'inversion de celle des organes cités plus haut. Mais si on veut avoir des renseignements précis sur la forme, la position, il faut avoir encore recours à la radiologie: radiographie et radioscopie après lavement de bismuth pour le seul côlon, ou ingestion de repas opaque (lait de bismuth) pour l'estomac et tout l'intestin. C'est ce que nous avons fait pour notre ami le docteur A...

Actuellement, avec le procédé du pneumopéritoine, les radiologues sont arrivés à examiner les organes abdominaux d'une façon précise; ce procédé permettant même l'examen des reins.

On ne saurait trop insister sur l'intérêt qu'il y a à porter un diagnostic sûr. Cela évitera par exemple, dans le cas d'inversion, de prendre, à gauche, des coliques hépatiques pour des coliques néphrétiques, de chercher le pyllore à droite, etc. Chez une femme, on ne confondra pas

une améxite gauche avec l'appendicite et tout son cortège (typhlite, pérityphlite).

Il pourra arriver qu'un élément de diagnostic fasse défaut, par exemple s'il y a simplement dextrocardie (ce qui est rare), ou bien qu'on ne soit pas aiguillé vers le diagnostic dans le cas où un épanchement pleurétique droit poussera à gauche le cœur du dextrocarde.

Il importe aussi de confirmer un diagnostic au point de vue des pleurésies interlobaires, puisque nous avons vu que le nombre des lobes de chaque poumon est inversé.

L'abaissement du testicule droit et la courbure de la colonne dorsale, sont des éléments de moindre valeur, et ne peuvent servir qu'à étayer un diagnostic.

En résumé, toutes les fois que, cliniquement, on aura pu dépister une hétérotaxie par ses deux signes les plus constants :

1° Recherche de l'axe du cœur ;

2° Présence du foie à gauche,

il faudra avoir recours à la radiologie qui pourra redresser des erreurs, donner des précisions, et changer en certitude, la présomption d'un diagnostic dont nous avons montré l'importance.

CHAPITRE VII

CONSIDÉRATIONS PHYSIOLOGIQUES ET APTITUDES PHYSIQUES

Un des caractères de l'hétérotaxie est de laisser s'accomplir librement le fonctionnement des organes. Les déviations élémentaires qui, par leur combinaison forment la déviation totale, sont tellement compensées, qu'elles reproduisent toutes les conditions de la vie normale. Toutes les parties ont conservé leurs rapports. Il y a solidarité entre les organes: l'un d'eux étant en sens inverse, les autres subissent une inversion parallèle; le fonctionnement restant parfait, nous sommes amenés à conclure, si paradoxal que cela puisse paraître, que ces anormaux sont normaux.

Tout fonctionnant normalement, c'est-à-dire aucun organe n'étant lésé, il n'y a pas de raisons pour que les individus atteints d'hétérotaxie ne puissent vivre comme les autres.

Cependant, au point de vue militaire, la loi sur le recrutement étant muette au sujet des inversés, les individus porteurs d'une hétérotaxie, dépistée au conseil de révision étaient selon les médecins qui examinaient: soit ajournés, soit exemptés, soit versés dans le service armé, soit dans le service auxiliaire. Cette lacune montre que l'hétérotaxie était rare, et que seule la révision en masse pendant la guerre, a permis d'en trouver un certain nombre, au

point que le règlement sur l'aptitude physique au service militaire du 20 décembre 1916, qui dit que l'inversion sans troubles fonctionnels n'est pas motif d'exemption, mettait la question au point et établissait pour les inversés — anormaux normaux — l'égalité devant l'impôt du sang.

CHAPITRE VIII

CONCLUSIONS

I. — L'inversion splanchnique ou hétérotaxie consiste dans la transposition des viscères thoraciques et abdominaux, ceux qui normalement sont à droite, se trouvant à gauche et réciproquement. C'est une anomalie qui, sans être fréquente est, à notre avis, moins rare qu'on ne pense généralement.

II. — Le mécanisme de sa formation, et les causes de cette inversion, nous sont complètement inconnus. Après des expériences probantes, des auteurs ont imaginé pour les expliquer des théories ingénieuses qui ne nous satisfont pas. Leur nombre est une garantie du peu de précisions de nos connaissances à ce sujet.

III. — Chaque fois qu'on soupçonnera une hétérotaxie, il importe de porter de bonne heure un diagnostic précis pour éviter des erreurs dans un traitement médical ou chirurgical.

IV. — Le diagnostic clinique sera basé sur les deux signes constants de l'hétérotaxie :

1° La direction de l'axe du cœur ;

2° La matité hépatique.

Il devra *toujours* être vérifié et complété par la *radiologie*.

V. — Au point de vûe médico-légal, il faut dans la recherche des signes de la mort, si on n'a rien trouvé à gauche, porter ses investigations à droite.

VI. — Sans lésion des organes intéressés, l'hétérotaxie ne nuit en rien à leur fonctionnement, et ceux qui en sont porteurs, peuvent vivre comme des êtres normaux.

BIBLIOGRAPHIE

- Archives des maladies du cœur*, 1910, 11, 14, 15, 16, 18, 19.
Archiv. des sciences physiques et naturelles, Genève, 1884.
AUBERT (E.). — Un cas d'inversion viscérale complète.
Bulletin de la Société d'anatomie, mars 1921.
BALDEMVECK. — A propos d'un cas d'inversion totale des
viscères. *Tribune médicale*, Paris, 1904.
BEAUNIS. — *Revue médicale de l'Est*, 1874.
BÉCLÈRE. — Note sur le diagnostic des dextrocardies. *Bul-
letin de la Soc. méd. des hôpitaux*, Paris, 1903.
BELLAZZI. — Osservazioni sopra un caso di situs viscerum
inversus totalis. *Pens. méd. Milano*, 1915.
BOINET. — *Marseille médical*, 1917.
BARD. — *Lyon médical*, 1892, 93, 95.
CASATI. — A case of inversed viscera. *Lancet*, London, 1903.
CATRIN. — *Bulletin de la Société médicale des hôpitaux*,
Paris, 1894.
COLARD et COUTURIER. — Deux cas d'inversion viscérale
totale. *Archives médicales belges*, Bruxelles, 1918.
CROMBIÉ. — A case of complete transposition of viscera.
Lancet, London, 1917.
COMINOTTI. — Inversione totale dei visceri. *Riv. veneta di
Sc. Méd. Venezia*, 1899.
DAMADE. — Diagnostic radioscopique d'un cas d'inver-
sion totale des organes thoraciques et abdomi-
naux. *Gazette hebd. des sc. méd.*, Bordeaux, 1920.

- DARESTE. — Compte rendu Acad. des sciences, 1868 et 1870.
- D'HALINI. — Un cas d'inversion viscérale totale. *Bulletin et mémoire de la Soc. de radiologie*, Paris, 1914.
- DOUGLAS. — Transposition of viscera. *British M. J.*, London, 1903.
- DOUARRE. — Congrès pour l'avancement des sciences. Nîmes, 1912.
- DUCAL (Mathias). — Tératologie in *Pathologie générale de Bouchard*.
- GEOFFROY SAINT-HILAIRE. — Histoire générale et particulière des anomalies chez l'homme et les animaux, 1832-1836.
- *Bulletin de l'Académie royale de médecine*, 1842.
- LE GOÏC (V.). — Contribution à l'étude des inversions viscérales. *Revue médicale de Paris*, 1904.
- GANNET. — *Marseille médical*, 1903.
- GINGEOT. — *Bulletin de la Société médic. des hôpitaux*, Paris, 1895.
- HARTLAND. — Transposition of viscera. *Lancet*, London, 1904.
- HEURIET. — Thèse Lyon, 1898.
- HARTZ. — Complete transposition of viscera. With report of two cases. *Medic. Rev.*, New-York, 1916.
- INDEMAN. — Dextrocardia congenita of situs cordis inversus. Amsterdam, 1918.
- JEANNE. — Inversion des viscères. *Normandie méd.*, 1903.
- JOSSERAND et MONTAGARD. — Rétrécissement mitral et dextrocardie. *Lyon médical*, 1903.
- KOMMANDANTOFF. — Situs inversus completus, Petrograd, 1916.
- KENNEDY. — Congenital transposition of viscera. *Lancet clinic*, Cincinnati, 1914.
- LIDDON. — Note on a case of transposition of viscera. *Lancet*, London, 1904.

- DE LA PRADE. — Cas d'inversion totale des organes thoraciques et abdominaux. *Marseille médical*, 1917.
- LAMARI. — Situs viscerum inversus. *Gazzetta degli ospedali*, Milano, 1903.
- *Loire médicale*, avril 1898.
- *Monde médical*, octobre 1898.
- MOREAU. — Un cas d'inversion viscérale partielle. *Progrès médical*, Paris, 1918.
- MOREL-LAVALLÉE. — *Bulletin Soc. médic. des hôpitaux*, Paris, 1904.
- MOUTOT. — Coexistence d'ichthyose congénitale et d'hétérotaxie. *Lyon médical*, 1903.
- MEUGÉ. — *Journal d'électro-radiologie*, Paris 1914.
- MAGNAN, PEPPER et CLAYEUX. — Inversion complète des organes d'une femme. *Soc. biologie*, Paris, 1903.
- MASBRENIER. — *Journal d'obstétrique*, Paris, 1898.
- MATHIEU et SICORA. — Maladie bleue et hétérotaxie. *Bul. médic.*, Paris, 1899.
- *Médecine moderne*, août 1898.
- MINOVICI et JUVARA. — Sur un cas de transposition complète des viscères, Bucarest, 1898.
- PARKINSON. — A case of dextrocardia, Londres, 1904.
- PIC. — *Lyon médical*, 1895.
- *Presse médicale*, 13 janvier 1915, 24 juillet 1916, 31 janvier 1918, 7 février 1918.
- RAMON. — Un cas d'inversion totale. *Société anatomique*, Paris, 1903.
- RUTHON. — Un cas d'inversion des organes. *Annales médic. et chir. du Centre*, Tours, 1913.
- REVELLI. — Un caso di situs viscerum totalis inversus. *Ospedale maggiore*, Milano, 1915.
- RENDU. — *Soc. méd. des hôp.*, Paris, 1894.

THOMSON. — Remarkable transposition of viscera. *Lancet*,
London, 1903.

TOURNEUX. — Précis d'embryologie.

VAQUEZ. — Dextrocardie et dextroversion. *Presse médic.*,
Paris, 1920.

VIALETON. — Embryologie *in* Testut.

WIGNOLE et DENIS. — Dextrocardie congénitale avec inver-
sion des organes. *An. d'électrologie*, Paris, 1903.

WARZYNSKI et FOL. . . Sur la cause de quelques monstruosi-
tés simples et de divers processus tératogéniques.
Revue médicale suisse romande, 1883.

En ma qualité de Censeur de tour,
j'ai lu la Thèse ayant pour titre : *Deux*
Observations personnelles d'Hétérotaxie,
par M. Arthur BLACAS.

Je pense que la Faculté peut en
permettre l'impression.

Montpellier, le 25 Juin 1921.

LE PROFESSEUR,
ESTOR.

Vu :

Montpellier, le 25 juin 1921.

Le Doyen,
E. DERRIEN.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 25 juin 1921.

Le Recteur,
Jules COULET.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples, et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent, et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!



